



VAKA SUNUMU

Dr. Hüseyin Ali ÖZTÜRK

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi



T.C. Sağlık Bakanlığı

ANAMNEZ

- 32 yař
- Erkek hasta
- Memur

řikayet

- **Halsizlik, yorgunluk ve bař dönmesi**

Hikaye

- Bilinen **orak hücre anemisi ve kronik karaciğer hastalığı** olan hasta halsizlik, yorgunluk ve baş dönmesi şikayeti ile acil servise başvurdu.
- Hastanın halsizlik, yorgunluk şikayetleri uzun zamandır mevcutmuş ancak son **birkaç gündür artış** göstermiş.
- Halsizlik ve yorgunluk şikayetleri gün içinde değişmiyormuş.
- Hasta kas ağrıları, güçsüzlük, kabızlık, çok su içme, çok susama; eklem ağrıları, artrit, ciltte döküntü; kilo kaybı, ateş veya gece terlemesi tariflemiyor.

- **Baş dönmesi** şikayeti daha çok oturur pozisyondan ayağa kalktığı zamanlarda ve eforla olmakta imiş.
- Baş dönmesine eşlik eden, baş ağrısı, kusma, güç kaybı, his kaybı, görme problemi tariflemiyor.
- Hastanın bu şikayetlerine ek olarak orak hücre anemisine bağlı ağrılı krizler ve hemolitik krizler nedeniyle **3 hafta önce dahiliye servisine ve 2 hafta önce hematoloji servisine yatış öyküsünün** olduğu öğrenildi.

- Dahiliye servisine yatışında **öksürük ve ateş şikayetleri** olan hastaya **antibiyoterapi, oksijen, hidrasyon ve analjezi tedavisi** verilmiş.
- Hastanın bilirübin değerleri ve ağrı şikayetlerinin gerilemesi üzerine dahiliye servisinden taburcu edilmiş.
- Daha sonra evdeki takiplerinde **şikayetleri yeniden gelişip** hastaneye başvuran hasta bu sefer hematoloji servisine yatırılmış.
- Hematoloji servisinde O2, hidrasyon, analjezi ve antibiyoterapi verilmiş.

- **Cross-match'de otoantikor pozitifliđi** olan hastaya **rituksimab tedavisi** verilmiř.
- Daha sonraki takiplerinde hastanın **ađrı řikayetleri gerilemiř** ve **bilirübin** deđerleri bazal deđer olan **15' e düřmüř**.
- Hasta bu řekilde hematoloji servisinden **taburcu edilmiř**.

- Hasta bu başvurusundaki şikayetlerine ek olarak **nefes darlığı veya göğüs ağrısı tariflemiyordu.**
- Genel vücut ağrısı tarifliyordu ancak akut ağrılı krizle uyumlu bir ağrı tariflemiyordu.
- Acil serviste yapılan tetkiklerinde **anemisinde derinleşme ve bilirubin yüksekliği** saptanan hasta **hemolitik kriz düşünülerek** takip ve tedavi amacıyla **dahiliye servisine yatırıldı.**

Özgeçmiş: Orak hücre anemisi, kronik karaciğer hastalığı

Ameliyat: **Kolesistektomi** (2019) (elektif)

Alışkanlıkları: Sigara, alkol, bitkisel ürün kullanım öyküsü yok

Alerji: Yok

Soygeçmiş: Kuzeninde orak hücreli anemi öyküsü mevcut.

İlaçlar: **Hidroksiüre** 2 günde 1 tablet, **UDKA** 750 mg 1*1, Spironolakton 25 mg 1*1, PPI 1*1

SİSTEMLERİN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

Göz

- **İnspeksiyonda gözde skleralar ikterik görünümde**
- Görmede azalma: yok
- Çift görme: yok
- **Kaşıntı: var, lokasyon yok genel kaşıntı**
- Kızarıklık: yok
- Sulanma: yok
- Ağrı: yok

Solunum Sistemi

- Öksürük: yok
- **Nefes darlığı: Eforla olduğunu söylüyor**
- Balgam: yok
- Hırıltı: yok
- Kanlı balgam: yok
- Yan ağrısı: yok

Kalp

- Göğüs ağrısı: yok
- **Ödem: var (ayaklarda)**
- Çarpıntı: yok
- PND: yok
- **Nefes darlığı: eforla dispne**
- Yatarken kullandığı yastık: 1

Vasküler Sistem

- Varis: yok
- Ekstremitte ülserleri: yok
- Klodikasyo: yok
- Ekstremitelerde kızarıklık: yok
- **Bacaklarda şişme: bazen, bilateral**

Gastrointestinal Sistem

- Bulantı, kusma : yok
- Karın ağrısı: yok
- Hematemez, melena, hematokezya: yok
- Geğirme: yok
- İshal: yok
- Reflü: yok
- Kabızlık: yok
- Anal ağrı: yok
- Dışkılama alışkanlığı: günde 1 kez
- **Karında şişlik: bazen, şu an yok**

Metabolizma ve Endokrin Sistem

- Boy: 178 cm
- Kilo: 82 kg
- **VKi: 25.9**
- İştah: normal
- Terleme: yok
- Sıcak intoleransı: yok
- Soğuk intoleransı: yok
- Polidipsi: yok
- Kilo değişikliği: yok

Sinir Sistemi

- Bař ađrısı: yok
- Duyu kaybı: yok
- **Bař dönmesi: var, ayađa kalkınca**
- Motor kayıp: yok
- Baygınlık: yok
- Dengesizlik: yok
- Tremor: yok
- Unutkanlık: yok

Kas – İskelet Sistemi

- **Ađrı: var, genel vücutta**
- Eklem ağrısı: yok
- Sertlik: yok
- Eklem şişliđi: yok
- Güç kaybı: yok
- Sırt ağrısı: yok
- Hareket kısıtlıđı: yok
- Kramp: yok

Hematoloji

- Kanama: yok
- Ekimoz, purpura: yok
- PİCA (toprak,buz,kahve telvesi): yok

Ürogenital Sistem

- Dizüri: yok
- Hematüri: yok
- Oligüri: yok
- Noktüri: yok
- Pollaküri: yok
- İdrarda çatallanma: yok
- İdrar rengi: sarı
- Akıntı: yok
- Libido: normal
- Peniste ağrı: yok
- Skrotal ağrı/kitle: yok

FİZİK MUAYENE

- **Genel durum orta-iyi**, bilinç açık, hasta oryante ve koopere
- Ateş: 36.3 °C
- Baş boyun muayenesinde **gözlerde skleralar bilateral ikterik ve soluk görünümde**, orofarinks doğal görünümde, tiroid palpe edilmedi.
- **Hastanın cildinde ikter mevcut idi**. Cilt turgor tonusu normal.
- Servikal, aksiller ve inguinal bölgede ele gelen **lenfadenopati yok**.

- **Kardiyovasküler muayenede nabız sayısı: 82/dk ve ritmik idi.**
- **Kan basıncı: 126/70 mmHg ölçüldü.**
- Oskültasyonda kalp sesleri ritmik, S1 ve S2 +, **ek ses ve üfürüm yok.**
- Hastanın periferik nabızları alınıyor. Kapiller dolum normal.
- **Pretibial ödem -/-**

- **Solunum sistem muayenesinde** her iki akciğer solunuma eşit katılıyor.
- **Solunum sayısı: 14 /dk** idi.
- Oda havasında parmak ucundan ölçülen **SaO2:96** idi.
- Vibrasyon torasik normal.
- Kostofrenik sinüs açık.
- Dinlemekle **her iki akciğer sesleri doğal. Ral ve ronküs duyulmadı.**

- **Abdominal muayenede** bağırsak sesleri normoaktif, palpasyonda batında ağrı ve hassasiyet yok.
- **Defans-rebound yok** ele gelen **hepatomegali yok**, dalak palpe edilmedi.
- **Traube açıktı**, fizik muayenede tespit edilebilen **asit yoktu**, perküsyonda timpan ses alındı.
- Suprapubik hassasiyet yok.
- Nörolojik sistem muayenesi normaldi, **flapping tremor yoktu**, lökomotor sistem muayenesi doğal.

WBC: 8400	RETİKULOSİT:% 4.17 (DÜZELTİLMİŞ)	ÜRE:24	GLUKOZ:95	HBSAG:NEGATİF
RBC: 1.98	FERRİTİN:239	KREATİNİN:0,87	TSH:2.0	ANTİ-HBS:POZİTİF
HGB: 7.5	TRANSFERRİN SAT: 38.9	NA:134	PTH:40.5	ANTİ-HCV:NEGATİF
HCT: 20.6	B12: 621	K:4.12	25-OH-VİT D:32.2	ANTİ-HİV:NEGATİF
MCV: 104.3	FOLAT: 22.6	CA:8.1		ANTİ-HBC IgG:NEGATİF
MCHC:36.2	PERİFERİK YAYMA: oraklamış eritrositler görüldü, eritrositler normokrom izlendi, eritrositlerde anizositoz ve poikilosotoz mevcuttu, target hücreleri ve Howell-Jolly cisimcikleri içeren eritrositler görüldü, her alanda 11-12 trombosit görüldü, atipik hücre görülmedi	P:2.6	CRP:17.7	
RDW:29,8		ÜRİK ASİT:4.41	PROKALSİTONİN:0.65	ANA: NEGATİF
PLT: 124.000		ALBUMİN:2.3	SEDİMENTASYON:32	ASMA: NEGATİF
NEU: 3900		TOTAL PROTEİN:56	TİT: ÖZELLİK YOK	AMA:NEGATİF
LYM: 3200		ALT:41		ANTİ-LKM:NEGATİF
MON: 800		AST:137		
EO: 300		ALP:120		
BA: 200		GGT:50		
		LDH:900		
		DİREKT BİL:19.3		
		TOTAL BİL:33.0		
		INR:1.32		

PLAN VE PROGRES

- Yakın zamanda orak hücre anemisine bađlı **ađrılı kriz ve hemolitik kriz nedeni ile servis yatışları olan,**
- Öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri deđerlendirildiđinde orak hücre anemisine bađlı **hemolitik kriz düşünülerek yatırılan,**
- **Direk bil:19.3 total bil:33.0 Hb:7,5** olan hastaya **eritrosit exchange transfüzyonu** planlandı.
- Ancak hastanın **cross-match de otoantikör pozitif olması** nedeniyle **önce plazmafereze alınması** daha sonra **eritrosit exchange yapılması** planlandı.

- Bu amaçla hasta 31.01.2023 (**yatışın 2. Günü**) ve 02.02.2023 (**yatışın 4. Günü**) tarihlerinde **plazmafereze** alındı.
- Ayrıca 03.02.2023 (**yatışın 5. Günü**) hastaya **rituksimab** verildi.
- Bu tedaviler sonrasında hastaya 06.02.2023 tarihinde **eritrosit exchange transfüzyonu** yapıldı.
- **Takiplerinde bilirübin artışının devam etmesi** üzerine 09.02.2023 tarihinde **yeniden plazmaferez** planlandı ancak **hasta kabul etmedi**.
- **Uygun hidrasyon, O2, hidroksiüre ve analjezi** tedavilerine devam edildi.

HASTANIN YATIŐI SÜRESİNCE BİLİRÜBİN DEĞERLERİNİN SEYRİ

	30.01	31.01	01.02	02.02	03.02	04.02	05.02
DİREKT BİL:	19.3	7.45	19.7	9.22	21.04	23.03	24.9
TOTAL BİL:	33.0	16.6	31.3	19.7	32.1	38.01	40.9
	08.02	10.02	12.02	14.02			
DİREKT BİL:	37.1	48.6	28.5	29.9			
TOTAL BİL:	54.7	55.5	51.9	52.6			

- Hastadaki bilirubin yüksekliğinin nedeni **orak hücre anemisine bağlı hemolitik kriz olarak değerlendirilse de;**
- **Safra yollarının değerlendirilmesi** ve olası karaciğer ve safra yolları patolojilerinin tespiti amacıyla hastaya **Abdomen USG, Portal Doppler USG ve MRCP görüntülemeleri** de yapıldı.
- **Abdominal USG' de kronik karaciğer hastalığı ile uyumlu idi** (karaciğer kenar keskinliği kaybolmuş, konturları lobule, **parankim ekojenitesi diffüz olarak kaba granüler heterojen** görünümde).
- **Otosplenektomi** mevcut idi ve **batında serbest sıvı gözlenmedi.**

- **Portal Doppler USG' de ana portal ven çapı 16 mm'di. Portal ven içerisinde trombüs mevcut değildi ve portal ven akım yönü doğaldı.**
- **Abdomen USG' de ve MRCP' de hastada biliribün yüksekliğini açıklayacak intrahepatik veya ekstrahepatik safra yollarında patoloji saptanmadı.**
- **Koledok normal genişlikte saptandı, intrahepatik safra kanalları, sağ ve sol ana hepatik kanal, pankreatik kanal genişlikleri normaldi.**
- Lümen içerisinde **taş veya kitlesele lezyon saptanmamıştır.** Stenoz veya obstrüksiyon izlenmemiştir.

- İlk yatışından itibaren **gastroenteroloji kliniđi** ile de görüőülen hastanın bilirübin yüksekliđinin orak hücre krizine bađlı olup hastanın **akut karaciđer yetmezliđi tablosunda olmadıđı görüőü** belirtildi.
- Hidrasyon ve oksijen tedavilerine ek olarak teropatik aferez, **UDKA 250 mg 2x2 tablet** tedavileri önerildi.
- Hastanın görüntülemelerinde saptanan **kronik karaciđer hastalıđı hastanın geđmiő medikal öyküsünde zaten mevcut idi (2019)**.
- Hasta **kronik karaciđer hastalıđı** ađısından propranolol, UDKA ve spironolakton tedavileri ile gastroenteroloji polikliniđinde önceden takibe alınmıőtı.

- Hastaya 18.07.2022 tarihinde **üst GIS görüntülemesi** yapılmış olduğu özofagus distalinde 1 kolon 3. derece 2 kolon 1-2. derece **varis ve portal hipertansif gastropati** saptandığı görüldü.
- Hastanın önceki yatışlarında da kronik karaciğer hastalığına sebep olabilecek etiyolojiler açısından da değerlendirildiği görüldü.
- Hastada **kronik karaciğer hastalığına sebep olabilecek orak hücre anemisi dışında etiyoloji saptanmadığı** görüldü.

- **Hbsag (-) Anti-HBs(+) Anti-HCV(-),**
- **Alkol kullanımı yok.**
- **Obez değil ve daha önce tespit edilen bir hepatosteatoz öyküsü yok.**
- **Otoimmün hepatit, primer bilier kolanjit, primer sklerozan kolanjit açısından otoantikörleri negatif.**
- **Görüntülemelerde Budd Chiari sendromu düşündürecek bulguları yok.**

- EKO' da **EF %60**, sađ ve sol kalp boşluklarından dilatasyon, **orta düzeyde pulmoner hipertansiyon** saptanmış.
- Kardiyoloji tarafından **orak hücre anemisinin pulmoner komplikasyonlarına bađlı olarak bu durumun olabileceđi**, spesifik bir tedavisinin olmadığı belirtilmiş.
- Hemokromatosiz açısından ferritin 200 civarı, transferrin saturasyonun da % 45 ten az.
- **Wilson hastalığı** açısından gönderilen **bakır ve seruloplasmin tetkikleri normal**, **kaiser kayser-fleischer halkası mevcut deđil**.

SONUÇ

- Sonuç olarak hastanın kronik karaciğer hastalığının orak hücre anemisine sekonder olduğu,
- **Tekrarlayan orak hücre krizleri sırasındaki vazooklüzyon ve sinüzoidal obstrüksiyona bağlı olarak**
- **Karaciğer dokusunda ve safra yollarında ortaya çıkan iskemik hasar sonucu gelişen**
- **Orak hücre hepatopatisi ve orak hücre kolanjiopatisine bağlı olduğu değerlendirildi.**

- Hastanın servisteki takibini **10. gününde ateşi ve enfeksiyon parametrelerinde artışı** olduğu görüldü.
- Aşılarının tam olduğu (pnömokok, meningokok ve hib) öğrenildi.
- Hastanın kan ve idrar kültürleri alındı, PAAC ve TİT planlandı. TİT de enfeksiyon bulgusu yoktu ancak **PAAC de infiltrasyon** görüldü.
- Hastaya **piperasilin+tazobaktam 3 x 4,5 gr i.v** tedavisi başlandı.

- Piperasilin-tazobaktam tedavisinden **48 saat sonra ateşi devam eden** ve enfeksiyon parametrelerinde gerileme olmayan hastaya **meropenem 3x1 gr i.v tedavisine** geçildi.
- Meropenem tedavisi sonrası hastanın **ateşi olmadı ve enfeksiyon parametreleri gerileme** oldu. Hastanın takiplerinde kan ve idrar kültürlerinde üremesi olmadı.
- Meropenem tedavisinin 7. Gününde (yatışının 19. Günü) **kendi isteği ile taburcu oldu.**

- Hasta **taburculuk sonrası 1. haftada** genel durum bozukluđu ile hastanemiz **acil servisine** başvurdu.
- **Hepatik ensefalopati, hepatorenal sendrom, sepsis ve multiorgan yetmezliđi tablosu ile yoğun bakıma yatışı** yapıldı.
- Hasta takiplerinde **exitus** oldu.



TEŞEKKÜRLER